UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1910-1911 N° 21

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DES Tumeurs Congénitales de la Région Occipitale ET LEUR TRAITEMENT

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 14 DÉCEMBRE 1910

PAR

Victor-Nicolas-Louis HENRY

Élève du Service de Santé de la Marine

Né à Briey (Meurthe-et-Moselle), le 5 Janvier 1886

Examinateurs de la Thèse

MM. DENUCÉ, professeur..... *Président.*
CASSAËT, professeur.....
MONGOUR, agrégé..... *Juges.*
GUYOT, agrégé.....

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'Enseignement médical.

BORDEAUX

IMPRIMERIE COMMERCIALE ET INDUSTRIELLE

56 — rue du Hautoir — 56

1910

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1910-1911 N° 21

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

DES

Tumeurs Congénitales de la Région Occipitale

ET LEUR TRAITEMENT

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 14 DÉCEMBRE 1910

PAR

Victor-Nicolas-Louis HENRY

Élève du Service de Santé de la Marine

Né à Briey (Meurthe-et-Moselle), le 5 Janvier 1886

Examinateurs de la Thèse

MM. DENUCÉ, professeur..... *Président.*
CASSAËT, professeur.....
MONGOUR, agrégé..... *Juges.*
GUYOT, agrégé.....

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'Enseignement médical.

BORDEAUX

IMPRIMERIE COMMERCIALE ET INDUSTRIELLE

56 — rue du Hautoir — 56

1910

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

M. PITRES ..... Doyen.

PROFESSEURS :

MM. DUPUY, PICOT, LANELONGUE, VERGELY, LAYET, BADAL ..... Professeurs honoraires.

	MM.		MM.
Clinique interne	ARNOZAN. PITRES.	Pharmacie	DUPOUY.
Clinique externe	DEMONS. VILLAR.	Matière médicale	BEILLE.
Pathologie et thérapeutique générales	CASSAËT.	Médecine expérimentale	FERRE.
Clinique d'accouchements	LEFOUR.	Clinique ophtalmologique	LAGRANGE.
Anatomie pathologique	COYNE.	Clinique chirurgicale infantile et Orthopédie.	DENUCÉ.
Anatomie	GENTES.	Clinique gynécologique.	CHAVANNAZ.
Anatomie générale et histologie	VIAULT.	Clinique médicale des maladies des enfants.	MOUSSOUS.
Physiologie	JOLYET.	Chimie biologique	DENIGES.
Hygiène	AUCHE.	Physique pharmaceutique	SIGALAS.
Médecine légale	LANDE.	Pathologie exotique	LE DANTEC.
Physique biologique et électricité médicale.	BERGONIÉ.	Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DUBREUILH.
Chimie	BLAREZ.	Clinique des maladies des voies urinaires	POUSSON.
Histoire naturelle	GUILLAUD.		

PROFESSEURS ADJOINTS :

Clinique des maladies du larynx, des oreilles et du nez ..... MM. MOURE.
Clinique des maladies mentales ..... REGIS.

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

SECTION DE MÉDECINE (*Pathologie interne et Médecine légale*).

MM. VERGER, ABADIE, CRUCHET | MM. PETGES, J. CARLES.

SECTIONS DE CHIRURGIE ET ACCOUCHEMENTS

Pathologie externe ... MM. VENOT, GUYOT, ROCHER. | Accouchements. MM. CHAMBRELENT, PERY.

SECTION DES SCIENCES ANATOMIQUES ET PHYSIOLOGIQUES

Anatomie ..... MM. PRINCETEAU, CAVALIE, AUBARET. | Physiologie ..... MM. GAUTRELET. Histoire naturelle... MANDOUL.

SECTION DES SCIENCES PHYSIQUES

Chimie ..... M. BENECH. | Pharmacie ..... MM. BARTHE, LABAT.

COURS COMPLÉMENTAIRES :

Thérapeutique et Pharmacologie	MM. MONGOUR.
Médecine opératoire	BEGOUIN.
Accouchements	CHAMBRELENT
Physiologie	GAUTRELET.
Ophtalmologie	LAGRANGE.
Clinique dentaire	CAVALIE.
Anatomie et Physiologie élémentaires (Etudiants en Chirurgie dentaire et élèves sages-femmes)	SELLIER.

Le Secrétaire de la Faculté : LEMAIRE.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PÈRE ET MA MÈRE

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A MES MAITRES

DE LA MARINE, DE LA FACULTÉ ET DES HÔPITAUX

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE DOCTEUR DENUCÉ

PROFESSEUR DE CLINIQUE CHIRURGICALE INFANTILE ET ORTHOPÉDIE
A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE BORDEAUX
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

AVANT-PROPOS

Il nous est impossible de quitter la Faculté sans adresser nos remerciements à tous les Maîtres qui ont contribué à notre éducation médicale. Nous sommes heureux de remplir ce devoir. Et si notre souvenir s'en va vers tous ceux dont nous avons suivi les leçons, nous garderons toujours la plus vive reconnaissance pour ceux qui, dépassant les limites du devoir professionnel, voulurent bien nous accorder des marques d'intérêt.

Notre première pensée sera pour les professeurs et les chefs de service que nous avons eus à l'Ecole-Annexe de Médecine Navale de Brest; parmi eux, nous devons citer spécialement Monsieur le Docteur Bonain, Médecin Principal de la Marine, sous les ordres duquel nous fûmes placé, à diverses reprises, comme étudiant, puis comme matelot.

Parmi nos Maîtres de la Faculté de Bordeaux, nous remercierons particulièrement Monsieur le Professeur Lannelongue dont nous avons suivi les leçons cliniques avec un véritable plaisir, Monsieur le Professeur Demons, qui, par sa science et sa grande amabilité, fut pour nous le meilleur chef de service, M. le Professeur Chavannaz qui nous initia à la pratique gynécologique, M. le Professeur Denucé dont les leçons nous ont intéressé à la chirurgie infantile et qui voulut bien ensuite présider notre thèse. Grâce à lui, ainsi qu'à M. le Docteur Gourdon, nous avons fait, à l'Hôpital des En-

fants, un stage très agréable, mais hélas! trop court à notre gré.

Et maintenant, suivons ce geste traditionnel, encore qu'il soit accusé de banalité. Jetons ce « coup d'œil en arrière » avant d'entrer dans une vie nouvelle. Notre vie d'étudiant nous apparaît hâtive, fiévreuse, un peu courte, et pourtant nous sommes heureux qu'elle soit finie. A tout prendre, la somme des plaisirs y dépasse de beaucoup la somme des ennuis, mais nous ne la regrettons pas, car nous espérons mieux de l'avenir. Bientôt, nous pourrons quitter les sentiers battus pour enfin vivre notre vie propre. C'est pour cela que notre sentiment présent est un sentiment de joie sans mélange. Nous quittons cette vie sans regret, nous entrons dans l'autre avec plaisir.

INTRODUCTION

Au début de notre pratique médicale, le hasard nous a mis en présence d'une très volumineuse tumeur congénitale de la région occipitale. Au cours des années précédentes, nous n'avions fait qu'effleurer l'étude de telles affections et, par suite de leur rareté, nous n'en avions jamais vu le tableau clinique. Nous nous sommes donc trouvé, tout à coup, aux prises avec des difficultés de diagnostic et de traitement, difficultés auxquelles il fallait rapidement donner une solution. Ce cas nous a vivement intéressé et, après l'avoir bien étudié, nous avons résolu d'en faire le sujet de notre thèse inaugurale.

Notre but sera d'exposer et de développer les réflexions auxquelles nous nous sommes livré pendant que nous nous occupions de notre malade.

Tout d'abord, nous ferons, mais au seul point de vue clinique, le diagnostic différentiel entre les diverses tumeurs que l'on peut rencontrer, à la naissance, au niveau de la région occipitale.

Nous examinerons ensuite quelle est la valeur des signes fournis par les moyens ordinaires d'examen et quelle pourra être l'utilité de la ponction exploratrice.

Nous aborderons alors la question du traitement. Après avoir examiné les diverses méthodes que l'on a employées,

nous éluciderons le point suivant : peut-on, sans certitude diagnostique, décider une bonne intervention? Enfin nous présenterons une observation personnelle et nous conclurons.

Sous la présidence de M. le Professeur Denucé, nous espérons mener à bien notre travail, nous lui exprimons notre gratitude, ainsi qu'à M. le Professeur Agrégé Sabrazès qui voulut bien se charger de l'examen histologique. Nos remerciements sont dus aussi à notre camarade, le Docteur Suldey, qui fit, pour nous, les inclusions et les colorations.

CHAPITRE PREMIER

Diagnostic

Supposons un enfant nouveau-né présentant une tumeur au niveau de la région occipitale. Quelles sont les hypothèses auxquelles pourra penser le médecin? L'accouchement peut d'abord être mis en cause et l'on songera tout naturellement à la bosse séro-sanguine et au céphalœmatome.

Premier Groupe

Tumeurs dues à l'accouchement

Bosse Séro-Sanguine. — La bosse séro-sanguine se forme pendant le travail, sur la partie fœtale qui vient se présenter à l'orifice utérin. La façon dont s'est passé l'accouchement peut donc donner une indication. Si l'on a eu une présentation du siège ou de la face, ce premier diagnostic est éliminé d'emblée. D'ailleurs, la bosse séro-sanguine se rencontre plutôt rarement sur la région occipitale, on peut cependant l'y trouver quand la tête se dégage en occipito-sacrée. Elle constitue une tumeur dont le volume varie de celui d'une noix à celui d'un gros œuf; de consistance pâteuse, elle ne pré-

sente ni fluctuation ni pulsations, la peau est tendue, colorée en rouge foncé, parfois violacée et noirâtre.

On ne peut guère confondre la bosse séro-sanguine avec le céphalœmatome. La bosse séro-sanguine apparaît pendant l'accouchement, ses contours n'ont pas une netteté parfaite, elle ne respecte pas les sutures. Le céphalœmatome apparaît dans les jours qui suivent l'accouchement, il est limité par un bourrelet osseux caractéristique, il n'empiète pas sur les sutures. D'ailleurs, on note au centre une fluctuation nette et on n'observe pas de changements de coloration cutanée.

La distinction avec l'encéphalocèle est assez facile. L'encéphalocèle siège sur la ligne médiane, en général est réductible, la pression provoque des accidents cérébraux, la forme est pédiculée. La bosse séro-sanguine n'a pas de siège fixe, n'offre pas de réductibilité, pas de phénomènes cérébraux à la pression.

Céphalœmatome. — Nous venons de voir que le céphalœmatome respecte les sutures, présente un bourrelet osseux à la périphérie et un centre fluctuant. Du volume d'une noisette à un œuf de poule, il siège principalement au niveau des pariétaux, le plus souvent à l'angle postéro-supérieur du pariétal droit. On le trouve rarement à la région occipitale; quand il est dû à un traumatisme, son siège n'a plus aucune précision.

La différenciation avec la bosse séro-sanguine est déjà faite.

Il faut savoir qu'il peut exister deux pseudo-céphalœmatomes: l'un externe, siège entre l'aponévrose épicranienne et le péricrâne, il rentre en réalité dans les bosses séro-sanguines, on l'a appelé épanchement sous-épicranien; l'autre interne siège entre le crâne et la dure-mère; nous ne nous en occuperons pas, car c'est une sorte d'hémorrhagie méningée. Le céphalœmatome n'est pas toujours unique. M. le Professeur Lefour a observé un cas dans lequel il nota un gros céphalœmatome sur le pariétal droit, un autre, moins volumineux, sur le pariétal gauche et de plus, un épanchement sanguin

sous-épicrânien situé au-dessus de la bosse pariétale droite.

La fracture du crâne pourrait prêter à confusion parfois, mais elle laisse des marques sur la peau, le bourrelet périphérique est moins net, on peut toucher l'os, la palpation est douloureuse. Dans le céphalœmatome, le doigt qui vient de franchir le bourrelet a la sensation de tomber dans un trou. Si la fracture s'accompagne d'enfoncement, on peut arriver à sentir la solution de continuité et l'on assiste à des phénomènes de compression cérébrale. Puis, on retrouve toujours un traumatisme sérieux, soit au cours d'une application de forceps difficile, soit par suite d'une chute sur la tête. De telles choses ne passent pas inaperçues.

L'abcès du cuir chevelu n'est pas aussi nettement circonscrit, la peau est rouge, chaude, la pression douloureuse.

Le seul fait que le céphalœmatome s'écarte des sutures suffit à le différencier des méningo-encéphalocèles qui en font leur siège constant. D'ailleurs ces tumeurs sont en général réductibles, pédiculées, se tendant par les efforts, s'accompagnant parfois de symptômes cérébraux.

Second Groupe

Nous arrivons maintenant à un second groupe de tumeurs au diagnostic plus délicat, car, il est facile de les confondre entre elles ainsi qu'avec les encéphalocèles. Ce sont: les lipomes, les angiomes, les lymphangiomes, les kystes dermoïdes.

Lipomes. — Les lipomes congénitaux sont très fréquents, mais souvent ils ne se manifestent qu'après un nombre d'années plus ou moins considérable, certains cependant sont déjà suffisamment développés à la naissance. Habituellement ils ont un volume assez réduit (un pois, une noisette, une noix). La peau est saine, souvent adhérente à la tumeur, celle-ci est mobile sur les plans sous-jacents, pourtant quand il s'agit d'un lipome ostéo-périostique, ce caractère est beau-

coup atténué. La consistance peut varier dans de grandes proportions. Le lipome pur donne une fausse sensation de fluctuation: fibreux, il offre une certaine résistance ; myxomateux ou érectile, il devient mollasse; osseux, il présente de la dureté. Ces trois dernières formes sont d'ailleurs exceptionnelles. Le lipome peut affecter la forme diffuse, il est alors étalé, ou la forme circonscrite, dans ce cas, il est arrondi et tend à présenter un pédicule.

On ne confondra pas le lipome avec le sarcome. Celui-ci offre une consistance irrégulière; molle à certains endroits, dure à d'autres et, de plus, on peut trouver des ganglions, parfois même de la fièvre.

L'angiome peut présenter un volume, une forme et un siège tout à fait comparables à ceux du lipome; mais la peau offre une coloration rouge ou même violacée, la consistance est plus mollasse, la tumeur est souvent pulsatile, surtout, on peut la réduire à la suite de compression un peu prolongée.

La forme, le volume, la consistance et la coloration de la peau peuvent être les mêmes s'il s'agit d'une encéphalocèle. On tiendra compte alors du siège, il est toujours sur la ligne médiane pour les encéphalocèles et dans ce cas il y a souvent coexistence d'autres malformations. D'ailleurs il arrive fréquemment que le lipome soit multiple, si, en examinant les diverses parties du corps, on relève la présence d'un ou plusieurs lipomes, on sera autorisé à penser que la tumeur de la région occipitale est de même nature.

Angiome. — L'angiome a un volume extrêmement variable et qui peut devenir considérable. La peau est souvent de coloration rouge, la forme n'est pas toujours pédiculée. Le siège se trouve ordinairement sur la ligne médiane ou au voisinage des fontanelles. C'est une tumeur molle, réductible, non transparente, souvent animée de pulsations et tendant à augmenter de volume par les efforts et les cris.

Le diagnostic avec le lipome a été fait plus haut. Avec le lymphangiome, la distinction est facile quand celui-ci est po-

lykystique car alors la tumeur prend un aspect bosselé qui lève les doutes, mais, si l'on est en présence de la forme uniloculaire, on peut hésiter. Le lymphangiome est le plus souvent transparent, mais quand le contenu du kyste est hématique, ce caractère disparaît, de plus, la fluctuation est parfois difficile à sentir. On pourra se baser sur l'irréductibilité du lymphangiome et la coloration habituellement normale de la peau. Mais, il peut se faire dans l'angiome une transformation kystique, diminuant beaucoup la réductibilité. On voit ainsi que ce diagnostic peut rester indécis.

En général, le kyste dermoïde n'atteint pas le volume de l'angiome car à la région occipitale il reste toujours petit. D'une consistance molle, il est souvent transparent et toujours irréductible; ces deux caractères l'empêcheront d'être confondu avec l'angiome.

La distinction devient très délicate entre l'angiome et l'encéphalocèle. Les deux tumeurs peuvent offrir le même volume, le même siège, la même forme, la même coloration, la même consistance. Toutes deux sont réductibles et non transparentes. En général, la coloration et la réductibilité sont plus marquées dans l'angiome, mais ce ne sont là que des différences de degré, bien difficiles à apprécier.

Lymphangiome. — Les lymphangiomes existent surtout au cou ou à l'aisselle, les kystes séreux étaient considérés autrefois comme exceptionnels à la nuque. Cependant Défosses (thèse de Paris 1909) en cite quatre cas. La forme et le volume de ces tumeurs sont très variables, la fluctuation est souvent peu nette. La peau paraît spongieuse. A la pression, l'on n'observe aucune réductibilité. Ces kystes affectent deux formes: uniloculaire et multiloculaire. Dans la forme multiloculaire on observe moins de mobilité sur les plans sous-jacents, une forme plus bosselée, très peu de fluctuation, c'est la plus fréquente, c'est aussi la plus facile à diagnostiquer, car son apparence bosselée est caractéristique. Par la fluctuation, la forme uniloculaire sera distinguée des encéphalocèles et des lipomes dont la consistance est plus ferme. Quant aux

hydro-encéphalocèles, elles présentent de la fluctuation, mais elles sont réductibles et l'on peut, par pression, déterminer des troubles cérébraux.

Kystes dermoïdes. — Les kystes dermoïdes ont pour siège d'élection le bregma. Cependant, on peut en rencontrer au niveau de l'occipital. Lannelongue a étudié les kystes dermoïdes de l'inion (Affections congénitales, 1891) en général de petit volume, souvent intra-craniens, ils ne sont pas toujours visibles à la naissance. Dans le Traité des kystes congénitaux de Lannelongue, l'observation XXII rapporte un cas de kyste dermoïde siégeant à la région occipitale gauche adhérent à la suture occipito-pariétale, l'observation XXIII un cas de kyste dermoïde siègeant au niveau de l'union de l'occipital avec le temporal gauche.

La peau est ordinairement saine, le volume est peu considérable (une noisette à un œuf). Ces kystes sont fluctuants ou simplement mous, irréductibles et presque toujours transparents et sessiles.

Le diagnostic avec le lipome est très difficile. A propos de la forme, du volume, de la consistance, de l'irréductibilité, de l'aspect de la peau, les caractères peuvent se retrouver identiques. Il faudra surtout tenir compte du siège, le kyste se rencontre surtout au niveau de l'inion ou au niveau des sutures; il est en général plus petit, plus circonscrit, plus élastique.

Le lymphangiome est plus volumineux que le kyste dermoïde, et s'il est polykystique, sa forme bosselée le distingue facilement. Irréductible, comme le kyste dermoïde, sa fluctuation est plus nette et s'observe plus souvent.

Le volume de l'encéphalocèle est plus considérable que celui du kyste dermoïde, sa forme est souvent pédiculée tandis que le kyste est sessile, l'aspect de la peau est le même, mais l'encéphalocèle est réductible, sans transparence et peut donner lieu à des phénomènes cérébraux. S'il s'agit d'hydrencéphalocèle ou de méningo-encéphalocèle, les caractères distinctifs seront les mêmes avec cette différence, toutefois,

que l'on observera probablement de la transparence et un volume plus considérable.

Troisième Groupe

Les Encéphalocèles

Nous allons étudier un troisième groupe de tumeurs formées par la présence en dehors de la boîte cranienne d'une partie des organes qui doivent normalement s'y trouver renfermés. Les anciens auteurs avaient adopté la classification suivante:

1° La tumeur est formée par les seules méninges, on la désigne sous le nom de Méningocèle.

2° La tumeur est formée par une portion cérébrale quelconque revêtue des méninges, c'est l'encéphalocèle proprement dite.

3° Une portion cérébrale se trouve en dehors du crâne mais les méninges sont distendues par du liquide, on a la Méningo-encéphalocèle.

4° Le liquide au lieu de distendre les méninges, distend la cavité ventriculaire de la portion cérébrale exo-cranienne, c'est l'hydrencéphalocèle.

Or, depuis la thèse de Leriche en 1871, il est démontré que ces tumeurs sont en tous points comparables au spina bifida, aussi les a-t-on désignées sous le nom de « Spina bifida crânien » ou mieux Cranium Bifidum. Dans ces conditions, il était rationnel d'établir les variétés anatomo-pathologiques de l'encéphalocèle en se reportant aux travaux de Recklinghausen sur le spina bifida. C'est ce qu'a fait M. le Professeur Denucé. Qu'il nous soit permis de faire une rapide incursion dans le domaine de l'anatomie-pathologique afin d'exposer la classification de ces tumeurs. C'est une petite digression nécessaire pour la bonne intelligence de ce qui suivra.

Nous aurons le cranioschisis ou encéphaloméningocèle comparable à la myéloméningocèle de Recklinghausen, l'encéphalocystocèle qui correspond à la myélocystocèle et l'encéphalocystoméningocèle analogue à la myélocystoméningocèle. Quant à la méningocèle, elle a déjà été niée par Houël en 1859, Recklinghausen déclare n'en avoir jamais vu un seul cas, « elle n'existe pas plus au niveau du crâne qu'au niveau du rachis, on trouve toujours dans la tumeur des éléments nerveux. » (Denucé). Les observations de méningocèle pure comportent un examen anatomo-pathologique incomplet.

Le cranioschisis ou encéphalo-méningocèle comprend les cas d'anencéphalie et d'exencéphalie. Ce ne sont pas là des tumeurs, mais de véritables monstruosités dont nous n'avons pas à nous occuper.

L'encéphalocystocèle comprend la peau, l'arachnoïde, la pie-mère, il faut noter l'absence de la dure-mère, puis, une couche de substance cérébrale circonscrivant une cavité en communication avec un ventricule, le quatrième pour les tumeurs occipitales. Cette substance cérébrale paraît pleine quand elle est en voie de rétraction, cette variété porte le nom de Kenecephalocèle.

Encéphalocysto-méningocèle : Il peut se former dans l'arachnoïde un ou plusieurs kystes capables d'arriver à un volume assez considérable, l'encéphalocystoméningocèle est alors constitué. Si la masse liquide contenue, soit dans les espaces méningés, soit dans l'encéphalocyste est importante, on donne alors à la tumeur le nom d'hydrencéphalocèle.

Ce point anatomique précisé, voyons les caractères cliniques de ces tumeurs. Le volume est excessivement variable, allant depuis la grosseur d'une noisette jusqu'à celle d'une tête de fœtus et même davantage. Le siège est constamment sur la ligne médiane. La forme est souvent pédiculée mais parfois aussi sessile. Dans certains cas, la peau paraît normale et glabre, d'autres fois, elle est recouverte de cheveux surtout au pôle antérieur, où l'on peut en trouver une véritable col-

lerette; si la tumeur est volumineuse, le revêtement cutané paraît tendu, aminci, ulcéré même. A la palpation, on peut sentir l'orifice osseux creusé dans l'occipital. La consistance est molle et s'il s'agit d'encéphalocystoméningocèle on perçoit la fluctuation, on constate la transparence. Souvent la tumeur est réductible, dans une certaine mesure, et se tend sous l'influence des cris et des efforts. La compression peut amener des cris, des convulsions, la syncope.

Nous avons déjà distingué les encéphalocèles des tumeurs congénitales avec lesquelles on pourrait les confondre. Il existe un signe différentiel pathognomonique, c'est la constatation de l'existence de l'orifice osseux. Malheureusement, il est parfois impossible de le sentir, soit parce que cet orifice a de petites dimensions, soit parce que la tumeur étant mal pédiculée ou sessile, le doigt se trouve gêné par les parties molles et perd le contact osseux.

Mais, si l'on peut, d'une façon relativement facile, distinguer les encéphalocèles des tumeurs d'une autre nature, peut-on déceler cliniquement la variété anatomique à laquelle on a affaire? Evidemment, si l'on n'avait que deux types purs: l'encéphalocystocèle et l'encéphalocystoméningocèle, le diagnostic serait assez aisé. On dirait: dans le premier cas, la tumeur est unique, mollasse, sans transparence, ne dépassant guère le volume d'une mandarine, dans le second, on note de la transparence, de la fluctuation, puis vers l'occipital, on trouve une seconde tumeur molle, renfermée dans la première, d'ailleurs le volume total est en général assez considérable. En réalité, les choses ne se passent pas aussi simplement. D'abord, comment distinguer l'encéphalocystocèle proprement dite de la kenecephalocèle? On ne peut le faire que par une différence de consistance difficile à apprécier. Mais la substance cérébrale de l'encéphalocyste peut disparaître de la paroi, « ne laissant pour tapisser la paroi pie-mérienne de la cavité que la couche épendymaire » (Muscatello). La tumeur réalise alors le type clinique de la méningocèle pure et on ne peut avoir aucun signe pour l'en différencier. Dans

les cas d'encéphalocystoméningocèle, il peut très bien arriver que l'encéphalocyste se rétracte, on ne trouve plus alors en dehors du crâne que le kyste arachnoïdien. Ce cas réalise encore le type clinique de la méningocèle.

Lissenkoff a montré que des tumeurs diverses peuvent venir se superposer aux encéphalocèles: angiomes, lymphangiomes, fibromes, myomes, fibromyomes, lipomes, etc. Alors le diagnostic devient souvent impossible.

Dans les cas d'hydrencéphalocèle dus à une grande quantité de liquide distendant l'encéphalocyste, la substance cérébrale est réduite à une mince couche tapissant la paroi, reconnaissable parfois au seul examen histologique. Le diagnostic de méningocèle pure est alors justifié non seulement au point de vue clinique, mais encore à l'examen macroscopique de la pièce anatomique. Quand l'hydrencéphalocèle est dû au liquide situé dans les espaces méningés, si l'encéphalocyste est trop petit pour être perçu à la palpation, le diagnostic ne peut être fait ni avec la méningocèle ni avec les cas précités qui la simulent.

Enfin, dans les cas les plus nets, il n'est pas possible de savoir si la portion cérébrale exo-cranienne est constituée de tissu normal ou formée par une néoplasie, un encéphalome (théorie de Berger). Cependant cela pourrait être très utile à connaître au point de vue du traitement.

On voit ainsi que le diagnostic clinique des variétés anatomiques est souvent impossible. Il n'en est pas de même pour la distinction avec l'encéphalocèle traumatique. Là, on retrouve toujours un choc plus ou moins violent (chute, forceps, etc.). Au lieu d'être médian le siège est surtout latéral et plus fréquent sur le pariétal et le frontal que sur l'occipital, l'orifice osseux, au lieu d'être à bords lisses, présente un aspect déchiqueté, la tumeur est plus étalée et non pédiculée.

Il ne nous reste plus qu'à parler des tumeurs malignes. Elles sont assez fréquentes chez l'enfant mais on les rencontre particulièrement à l'orbite, au rein et au testicule, elles

sont rares au niveau de la région qui nous occupe. Nous ne pouvons guère y trouver que l'épithélioma ou le sarcome. « L'épithélioma a été vu plusieurs fois mais pas avant l'âge de huit ans, le sarcome se rencontre beaucoup plus tôt, il peut être congénital » (Mariage). En général, il constitue une tumeur bosselée, rouge violacé, molle à certains endroits, dure à d'autres, n'offrant pas de réductibilité. Ces caractères peuvent suffire à le différencier: le lipome et le kyste dermoïde sont plus mous et de consistance régulière, le lymphangiome est fluctuant et sans coloration de la peau, l'angiome est réductible. Les encéphalocèles sont en général d'un plus gros volume, mous ou fluctuants, réductibles, donnent lieu à des phénomènes nerveux. D'ailleurs, s'il s'agit d'un sarcome, on peut trouver les indices de l'infection ganglionnaire.

CHAPITRE II

1. — La ponction exploratrice

Si l'examen clinique ne peut nous conduire au diagnostic, il est rationnel de chercher une clarté nouvelle dans la connaissance du contenu de la tumeur. La ponction exploratrice se trouve ainsi tout naturellement indiquée. D'une façon générale, on peut dire que, dans l'angiome, on retirera du sang pur; dans le lymphangiome kystique, de la sérosité lymphangique; dans les encéphalocèles, du liquide céphalo-rachidien; dans le kyste dermoïde, soit rien, soit un liquide contenant des productions épidermiques; dans le lipome, rien.

Par ce moyen, on pourra souvent différencier l'angiome et le lipome des autres tumeurs, puisque le résultat est net, ne donnant, dans un cas, aucun liquide; dans l'autre, amenant du sang pur. Toutefois, ceci ne tranche le diagnostic qu'avec le kyste dermoïde fluctuant et avec le lymphangiome dont la sérosité est franchement lymphatique. En effet, si le contenu du kyste dermoïde est solide, on obtient, comme pour le lipome, un résultat négatif; d'autre part, si le liquide du kyste séreux est plus ou moins hématique, il peut y avoir confusion avec l'angiome. Mais entre l'angiome et le kyste séreux à contenu hématique, il existe un signe différenciel; après la ponction le sang continue à couler s'il

s'agit d'un angiome, il s'arrête si la tumeur est un lymphangiome.

Nous constatons ainsi que, dans certains cas, la ponction exploratrice peut lever les doutes et changer en certitude un diagnostic hésitant. Malheureusement, nous pouvons nous rendre compte qu'il n'en est pas toujours ainsi.

2. — L'examen clinique et la ponction exploratrice sont-ils suffisants pour poser nettement le diagnostic ?

Ainsi que nous l'avons vu, certains cas peuvent être tranchés par les moyens d'investigation dont nous disposons, mais il en est d'autres où règne la confusion. Pour fixer les idées, prenons des exemples. Un lipome et un kyste dermoïde à contenu non liquide, n'ont pas toujours des caractères bien tranchés. Dans les deux cas, on n'obtient rien à la ponction. Dans les deux cas, on peut trouver la même consistance molle, la même forme, le manque de transparence, l'irréductibilité. On objectera la différence de siège; médian pour le kyste, ordinairement latéral pour le lipome. Mais le siège du lipome n'a rien de fixe, il peut très bien se trouver en un point très voisin de la ligne médiane, et alors la distinction devient impossible.

Le lipome peut aussi être confondu avec l'encéphalocystocèle. Au point de vue de la forme, du volume, de la consistance, de la transparence, on peut trouver des signes identiques. La réductibilité et les phénomènes cérébraux sont assez inconstants dans l'encéphalocèle. Mais, dira-t-on, la ponction sera négative dans le lipome tandis que dans l'autre cas, elle donnera issue au liquide céphalo-rachidien. C'est vrai, mais nous avons vu que l'encéphalocyste peut se rétracter, dans ce cas, la ponction sera négative et l'erreur facile à commettre. Dans sa thèse (observation XVIII), Hu-

rault rapporte un cas de lipome congénital de la région occipitale. Le diagnostic clinique avait été encéphalocèle. Ce que nous venons de dire pour le lipome est encore vrai pour le kyste dermoïde à contenu solide puisque nous avons constaté précédemment que ces deux tumeurs (kyste et lipome) peuvent être confondues entre elles.

Déjà nous avons vu, dans le chapitre précédent, combien il était difficile de distinguer les variétés anatomiques de l'encéphalocèle. Le résultat de la ponction exploratrice n'apportera là, qu'un bien faible secours, tout au plus pourra-t-il servir à différencier le véritable encéphalocystocèle de la kenecephalocèle. Dans le premier cas, la ponction est positive, dans le second cas, elle sera négative, puisque la portion cérébrale se rétractant, devient pleine. Dans les autres variétés, on ramènera du liquide; or, « le liquide contenu tant dans l'encéphalocyste que dans les cavités intra-méningées, est identique au liquide céphalo-rachidien. » (Denucé). Par conséquent, on ne tirera de là aucune clarté nouvelle. Le diagnostic des tumeurs surajoutées aux encéphalocèles pourra être fait quand il s'agit d'angiome ou de lymphangiome, on retirera alors du sang pur ou un liquide séreux. Mais nous pensons que bien souvent la ponction ne sera pas faite parce que le médecin pourra craindre d'infecter la tumeur, soit que celle-ci soit déjà sphacélée, soit qu'il ne soit pas assez sûr de son antisepsie, soit qu'il redoute quelque autre complication. Reboul rapporte un cas de tumeur congénitale pour laquelle il disait: « Je pense soit à une méningocèle, soit à une méningo-encéphalocèle.... cependant, l'absence de transparence de la tumeur rend mon diagnostic hésitant, je me demande s'il ne s'agit pas d'un angiome caverneux communiquant avec le sinus longitudinal supérieur. » Le diagnostic porté après l'opération fut encéphalome. Andrieu donne l'observation d'un nouveau-né qui portait une tumeur pour laquelle on pensa à encéphalocèle. A l'examen anatomique, au lieu de substance nerveuse, on trouve un tissu fibreux d'où sort un liquide hématique. Il

y avait un angiome et plusieurs petits kystes séreux provenant de la dégénérescence de l'angiome. Pas trace d'éléments nerveux.

Monsieur le Professeur Agrégé Rocher a examiné une enfant qui portait, à la naissance, au niveau de la fontanelle de Gerdy, une petite tumeur ronde, sessile, glissant bien sur les plans sous-jacents, irréductible, mollasse, non fluctuante, n'occasionnant pas de troubles nerveux à la pression. Le diagnostic clinique « posé d'une façon presque certaine », fut kyste dermoïde. Après l'autopsie, l'opinion dut être modifiée: « Sans aucun doute, nous nous trouvons en présence d'une méningocèle en communication très étroite avec les espaces méningés... cette observation est intéressante à cause de la difficulté de diagnostic qui existe parfois entre le kyste congénital et la méningocèle. » Nous savons ce que l'on doit penser du terme de méningocèle, mais cette restriction n'enlève rien à l'intérêt que présente le cas de Monsieur Rocher.

La ponction exploratrice perdra beaucoup de sa valeur quand le médecin sera privé des ressources d'un laboratoire, comme cela peut se trouver à la campagne ou aux colonies. Réduit au seul examen macroscopique, on ne pourra pas savoir si tel liquide retiré par ponction appartient à un kyste dermoïde, à un lymphangiome ou à une variété d'encéphalocèle.

Il est facile de trouver, dans la littérature, beaucoup de diagnostics posés sans qu'aucun examen histologique vienne les corroborer. Il n'est pas douteux que, dans ces relations, se soient glissées beaucoup d'erreurs. Un grand nombre d'observations perdent ainsi leur véritable signification. D'après ce que nous avons dit, il ressort clairement que le diagnostic clinique reste souvent imprécis; aussi devrait-on, toutes les fois qu'il est possible, le vérifier par un examen complet de la pièce anatomique. Pour les tumeurs que l'on suppose être en connexion avec l'encéphale, on ne devrait pas, à moins de cas exceptionnellement nets, ex-

primer son diagnostic clinique autrement que par le terme générique d'encéphalocèle ou plus exactement de cranium-bifidum, locution que l'on aurait toujours dû adopter depuis qu'elle fut proposée par Cruveilhier.

Nous ne croyons pas pouvoir mieux terminer ce chapitre qu'en citant la phrase de Berger: « dans la grande majorité des faits, l'insuffisance des caractères différentiels laisse le diagnostic hésitant. »

CHAPITRE III

Le Traitement

Nous examinerons d'abord les différentes méthodes thérapeutiques qui ont été employées pour les tumeurs que nous étudions, nous verrons ensuite quelles en sont les indications.

La bosse séro-sanguine comporte une guérison spontanée. Si la peau présente quelque lésion, il suffira d'appliquer un simple pansement antiseptique et protecteur.

Autrefois, on a traité le céphalœmatome par la ponction suivie de compression destinée à empêcher la reproduction de l'épanchement. Depaul a recommandé ce procédé et son élève Monsieur le Professeur Lefour rapporte en 1881 un cas de céphalœmatome double qu'il a soigné, avec succès, par cette méthode. Mais, si la ponction peut encore être employée quand l'épanchement est très volumineux, ou quand il s'agit d'un céphalœmatome interne avec compression cérébrale, il n'en est pas moins vrai que ce procédé a été universellement abandonné maintenant; on a constaté que la résolution naturelle s'obtenait sans traitement, aussi a-t-on adopté cette règle. « Ne pas toucher au céphalœmatome. » Cependant, si l'intégrité de la peau n'est pas conservée, si l'on redoute l'infection, on fera des pan-

sements humides; si le céphalœmatome suppure, il faudra l'inciser comme un phlegmon.

Pour le lipome, on a employé d'abord les cautérisations et les injections d'alcool. Ces moyens ont cédé la place à une méthode plus radicale et plus chirurgicale: l'extirpation au bistouri; après incision de la peau, on énuclée la tumeur, ce qui se fait en général assez facilement, on rabat la peau après en avoir excisé ce qui est de trop et l'on suture. Si le lipome adhère fortement à l'os, on pourra être amené à enlever une portion osseuse.

Des traitements variés ont été successivement proposés pour les angiomes. Il y a d'abord le massage, l'acupuncture, les topiques, les écrasements linéaires. Ces anciennes méthodes furent abandonnées et l'on pratiqua ensuite des injections au perchlorure de fer, à la liqueur de Piazza, à l'eau oxygénée, au chloral, au chlorure de zinc. Des succès furent obtenus par ces moyens, mais on avait à redouter des embolies. Actuellement on peut avoir recours au thermo-cautère (ignipuncture) c'est un procédé facile, efficace et même rapide; l'électrolyse appliquée au traitement des angiomes de la face n'est nullement nécessaire à la région occipitale. Là, en effet, le point de vue esthétique devient à peu près négligeable, car une cicatrice peut-être facilement dissimulée par les cheveux, aussi l'ablation au bistouri se trouve-t-elle tout à fait indiquée ; on incise la peau, on la dissèque et l'on énuclée la tumeur. Si l'on redoute l'hémorrhagie, on peut lier préalablement les vaisseaux qui alimentent la tumeur. Après énucléation, on suture la peau. Par ce procédé, on extirpe la totalité de la tumeur et l'on se trouve ainsi à l'abri d'une récidive « nous devons nous habituer à considérer l'extirpation des angiomes de la tête comme la méthode de choix. Aucun autre procédé ne doit leur être appliqué que si l'on s'est rendu compte par un examen soigneux que la tumeur n'est pas opérable. » (Berger de Tübingen).

Le kyste dermoïde a été opéré par transfixion: on le fen-

dait en deux, on exprimait le contenu, puis on disséquait la poche. Ce procédé était très défectueux car on s'exposait à laisser en place des parties de la tumeur. Il vaut mieux inciser la peau, la disséquer et énucléer la tumeur en bloc, puis suturer. La dissection devient beaucoup plus facile et l'on peut plus aisément et plus sûrement enlever la totalité de la tumeur.

On a essayé par des ponctions répétées de se débarrasser des kystes séreux, mais le liquide se reformait toujours. Alors, on a fait suivre la ponction d'une injection modificatrice (teinture d'iode), le liquide se reforma quand même; on eut recours à l'extirpation; incision de la peau, dissection du kyste et ablation.

Pendant longtemps les encéphalocèles furent considérées comme au-dessus des ressources de l'art. On essaya la compression qui n'amena aucun résultat, la ponction ou plutôt les ponctions répétées qui furent suivies d'échecs parce que le liquide se reformait constamment, puis, sans plus de succès, la ponction suivie de compression; on pensa alors qu'en faisant des sutures à la base, au niveau du pédicule, on pourrait amener des adhérences et entraîner ainsi l'isolement de la tumeur avec le crâne. Ce traitement est rapporté dans l'observation III de la Thèse de Leriche: L'enfant ainsi traité mourut. On n'osait pas recourir au traitement chirurgical et Leriche concluait en 1871: « le séton, l'incision, l'excision, la cautérisation sont des moyens beaucoup trop redoutables pour qu'il soit permis de s'en servir. » En 1890, Bouchard (de Bordeaux), écrit qu'« à moins de cas exceptionnels, de circonstances tout à fait spéciales, le chirurgien fera mieux de s'abstenir. » On inventa encore l'injection de teinture d'iode ou de glycérine iodée, la ligature élastique. Cependant, Corvinus avait pratiqué l'incision en 1749, Held le fit de nouveau en 1777 chez une femme de dix-neuf ans. Il sortit deux onces de liquide, l'on réduisit, petit à petit, par compression la hernie du cerveau et la guérison fut complète. Un pareil succès resta

un fait isolé. En 1792, Thiébault pratiqua le premier l'excision, elle fut suivie de mort. Nous avons vu qu'ensuite, ces procédés considérés comme trop dangereux furent condamnés par les chirurgiens. Il fallut l'avènement de l'ère antiseptique pour les remettre en honneur. Il devait en être ainsi car l'excision est le seul procédé rationnel et radical; le danger que l'on courait était l'infection, il fut écarté par la pratique de l'antisepsie. La technique opératoire comprend plusieurs procédés.

Procédé de Périer-Berger: On taille deux lambeaux latéraux que l'on rabat en les disséquant, on isole le pédicule du sac méningé jusqu'à l'orifice, puis, au ras de l'occipital, on l'étreint dans l'orifice même par plusieurs ligatures au catgut. Après excision, on touche avec une solution antiseptique et l'on suture la peau au crin de Florence.

Procédé de Témoin: Incision longitudinale jusqu'au pédicule, on met la poche à nu par dissection de la peau. Incision de la poche et examen du contenu. Si l'on peut passer outre, on place, le plus loin possible, une pince à mors sur le pédicule, puis on excise. On suture à la soie par deux surjets superposés puis on lâche la pince. Enfin on enlève de la peau tout ce qui est en trop et l'on suture les lambeaux.

Procédé de L. Picqué: Incision exploratrice au point culminant de la tumeur. Examen du contenu nerveux, si la nature de ce contenu ne commande pas l'abstention et si la réduction est impossible, excision des parties herniées. Toucher au thermo-cautère s'il y a lieu, placer quelques ligatures sur les rameaux de la pie-mère. Décoller la dure-mère de la face interne de la peau et la traiter comme un sac herniaire en ligaturant son pédicule. Réséquer la peau et suturer.

Dans le procédé de Berger, on lie en masse le pédicule de la tumeur sans s'occuper de sa constitution, tandis que dans les autres, on n'agit qu'après avoir reconnu, autant que possible, le contenu de la tumeur. Autrefois, l'on cro-

yait que les encéphalocèles étaient constituées par de véritables hernies du cerveau, par conséquent la partie cérébrale exo-crânienne conservait sa valeur physiologique, aussi l'on redoutait l'ablation d'une pareille tumeur, parce que l'on craignait des troubles nerveux graves ou même mortels. Mais, en 1890, Berger édifie une nouvelle théorie, il montre que, dans la portion cérébrale herniée, on ne trouve pas les éléments nerveux normaux, mais qu'il s'agit d'« un tissu nouveau qui n'a pas d'identique dans les centres nerveux et, par conséquent, d'une néoplasie véritable. » Il appela ces formations, des encéphalomes. On comprend alors que l'on n'hésite plus à enlever en bloc de pareilles tumeurs sans même chercher à les reconnaître; d'ailleurs cette déduction n'est pas moins juste quand il s'agit de tumeurs surajoutées. Depuis, de nombreuses observations sont venues à l'appui de cette théorie. Viannay cite deux cas d'encéphalocèles occipitales opérées, dans lesquels la tumeur était constituée par le tissu méningien et une portion nerveuse dégénérée. Eschbach et Barbé rapportent une observation de méningo-encéphalocèle; la tumeur formée de névroglie et de tissu conjonctif donne l'impression d'une néoplasie véritable. Grynfelt et Valmale ont opéré une encéphalocèle composée de tissu névroglique sans élément noble. Estor admet la théorie de Berger d'une façon absolue. D'autres auteurs ne vont pas aussi loin, ils pensent qu'en général la tumeur est une néoplasie, mais ils croient aussi qu'il s'agit, parfois, d'une véritable encéphalocèle. C'est l'idée qu'émet Ott, dans sa thèse: après avoir expliqué le début de la malformation, il ajoute: « la destinée de cette portion du tube médullaire déplacée, peut être très différente: ou bien, elle se développe d'une manière atypique, on aura alors l'encéphalome, ou bien elle peut se développer avec les caractères normaux de la partie de l'encéphale à laquelle elle se rattache, on aura alors l'encéphalocèle. » Ainsi se trouve justifiée l'ablation en deux temps des procédés de Témoin et de Picqué. S'il s'agit d'une encéphalocèle,

on peut, comme l'a indiqué Sklifakowsky, pratiquer la réduction. C'est très bien si la portion cérébrale est de petit volume, mais que faire s'il y a irréductibilité ? Laisser l'opération inachevée, c'est vouer à peu près fatalement l'enfant à la mort. Les procédés en deux temps paraissent plus prudents mais sont plus longs, on laisse écouler une quantité plus grande de liquide céphalo-rachidien, la tumeur est exposée plus longtemps et l'on risque davantage le shock et l'infection. Le procédé de Berger a l'avantage de la rapidité et de la simplicité, il diminue l'hémorrhagie, or, on sait que le nouveau-né est très sensible à une perte sanguine.

Lissenkoff a recommandé de fermer l'orifice osseux à l'aide d'un lambeau ostéo-périostique. Viannay, l'a fait dans un cas d'encéphalocèle occipitale « on taille sur l'occipital, autour de la perforation et à un centimètre environ de son bord osseux une collerette périostique qui est rabattue sur le pédicule face externe en dedans. » Il ajoute qu'un mois après, il n'y avait pas trace de perforation osseuse.

Quels ont été les résultats obtenus par les procédés chirurgicaux? Diakonoff de Moscou (1893) sur 27 observations signale 17 guérisons et 10 morts, Lissenkoff (1896) sur 64 cas: 31 morts, 33 guérisons. — Chipault (1897) sur 50 cas: 41 guérisons et 9 morts. Kirmisson, en 1908, donne la statistique suivante: sur 80 opérations, il y a une mortalité de 39,01 % pour les encéphalocèles, 27,2%, pour les hydrencéphalocèles 21,2% pour les méningocèles. Témoin pense que « la chirurgie au bistouri est la seule aujourd'hui qu'il soit possible d'admettre et l'antisepsie nous prive des complications inflammatoires.» Cependant l'infection se produit encore. Les malades de König, opérés respectivement à 14 jours, 11 jours 5 semaines, sont morts tous les trois par infection septique, les malades de Marshall, Carreras et Marion sont morts de même. Il est certain que les opérés offrent une minime résistance, encore diminuée par la perte de sang, aussi faut-il s'entourer soigneusement de toutes les précautions antiseptiques.

Après avoir examiné les méthodes de traitement, voyons comment il faudra les appliquer. En général, le traitement découle du diagnostic, or nous savons combien l'idée du chirurgien est peu précise après l'examen des tumeurs qui nous occupent. Et pourtant, malgré l'insuffisance du diagnostic, il faut prendre une résolution thérapeutique. Peut-on, dans ces conditions, adopter une ligne de conduite sûre pour appliquer un traitement? Il suffit de diviser les tumeurs en deux catégories.

1° Tumeurs de petit volume. Pour celles-là, rien ne presse et la seule chose à recommander, c'est l'expectation. Si elles demeurent stationnaires, elles pourront être respectées pendant toute la vie du sujet. Mais elles peuvent devenir le siège d'une inflammation ou d'une suppuration, elles peuvent être très gênantes, par exemple pour le port de la coiffure ou simplement par suite d'un accroissement de volume notable, ainsi le lipome peut avoir une évolution très rapide: « il enfle à vue d'œil » dit Lannelongue. Dans tous ces cas, il faudra opérer, c'est-à-dire pratiquer l'extirpation.

2° Tumeurs volumineuses. — On peut être sûr qu'il faudra intervenir car elles sont à peu près incompatibles avec une existence normale. D'abord elles constituent une difformité aussi gênante que peu esthétique, ensuite, très mal protégées contre les traumatismes, elles deviennent un danger constant d'infection et de rupture. D'ailleurs, quand il s'agit d'encéphalocèle, les enfants meurent en général vers 12 ou 15 ans, il est vrai qu'après l'opération « il y a 30 % de morts immédiates et ultérieurement de l'hydrocéphalie avec 30 % de morts plus ou moins éloignées. » (Denucé). S'il n'y avait que les encéphalocèles, l'hésitation serait donc permise, mais, comme il peu tout aussi bien se faire que l'on trouve une autre tumeur susceptible de guérison parfaite il faut se décider à l'intervention. Berger pense que les grosses tumeurs « autorisent toutes les tentatives dont on peut raisonnablement attendre l'arrêt de l'évolution

morbide » et Témoin écrit: « Pourquoi ne pas faire pour ces tumeurs ce que l'on est autorisé à faire pour certaines tumeurs abdominales dont le diagnostic est incertain et qui sont incompatibles avec la vie: ouvrir et voir? Les variétés anatomiques des encéphalocèles ne se manifestent le plus souvent par aucun signe clinique différentiel et ce n'est qu'en opérant que le chirurgien saura ce qu'il a à faire. »

L'acte opératoire étant décidé, quand devra-t-on l'exécuter? On se basera sur l'état de la tumeur. Elle peut être ulcérée, sphacélée, prête à l'infection. Certains ont vu là, une contre-indication formelle; après avoir relaté un cas d'encéphalocèle, Salles ajoute: « la présence de phénomènes inflammatoires nous a semblé contre-indiquer toute tentative de thérapeutique active »; dans une communication faite le 24 octobre 1905 à la société d'obstétrique, de gynécologie et de pédiatrie de Bordeaux, M. Hirigoyen présente un cas d'encéphalocèle et conclue en ces termes: « il est certain que cette membrane d'aspect séreux qui présente déjà plusieurs points d'apparence sphacélique ne saurait constituer contre l'infection une barrière suffisante. Aussi, j'estime qu'il n'y a rien à faire au point de vue chirurgical. » Il nous est impossible de nous ranger à l'avis de ces chirurgiens. En effet, l'infection étant imminente, si l'on n'opère pas, l'enfant meurt inévitablement, si l'on opère, on risque de le guérir et si les choses vont au plus mal, on aboutit à la mort. L'opération donne au malade quelques chances de vie, l'abstention ne lui en accorde aucune. Pour refuser l'intervention, il faudrait être sûr qu'elle sera suivie d'une infection mortelle, qui donc peut avoir cette certitude ? Nous nous sommes laissé guider par ces réflexions pour décider l'intervention que nous avons pratiquée, dans le cas qui fait l'objet de l'observation publiée plus loin. Viannay cite un cas d'encéphalocèle occipitale ulcérée qu'il opéra et Picqué en relate un autre pour lequel il intervint, sans diagnostic précis et « en présence du sphacèle menaçant, » Lamy opère quatre heures après la naissance un spina bi-

fida ulcéré. L'enfant va bien. Nous pensons donc que le début ou la menace de l'infection commande l'intervention et l'intervention rapide, car moins on attend, moins le processus inflammatoire se développe et plus on a de chances d'avoir de bonnes suites opératoires.

Dans le cas contraire, c'est-à-dire quand il n'y a aucun danger d'infection, il faut attendre, car, à la naissance, l'enfant se trouve dans des conditions inférieures de résistance. On pourra reporter l'opération à deux, quatre, six mois. Les auteurs notent, avec raison, plusieurs contre-indications, ce sont: la présence d'une grande partie du cerveau en dehors de la boîte cranienne, la coexistence d'autres malformations graves, une température au-dessus de la normale, les affections aiguës.

CHAPITRE IV

Observation personnelle et inédite

Pendant une absence de M. le docteur Le Marchand, médecin à Courdemanche (Sarthe), nous reçûmes, le 8 septembre 1910, un billet de la sage-femme, nous priant de venir immédiatement voir une enfant nouveau-née « portant sur la tête une tumeur énorme. »

Nous nous rendîmes aussitôt à l'endroit indiqué, c'est-à-dire chez les époux L..., demeurant au P...V..., commune de Saint-Georges-de-la-Couée (Sarthe). Là, il nous fut présenté une enfant qui venait de naître à 7 mois et demi de vie intra-utérine. Elle portait une volumineuse tumeur s'insérant par un pédicule sur la partie médiane de la région occipitale. Cette tumeur, de forme ovoïde, avait un volume sensiblement égal à deux fois et demie celui de la tête de l'enfant. Le grand axe mesurait 19 centimètres, et le petit axe 10 centimètres. Le pôle antérieur était recouvert de cheveux, comme la tête, et la peau était saine. Le pôle postérieur, glabre, présentait une coloration rouge sombre, violacée même; la peau, luisante et tendue était, à certains endroits, privée de son épiderme, en un mot, cette partie de la tumeur était prête à se gangrener.

Le pédicule, s'insérant, ainsi qu'il est dit plus haut, sur la partie médiane de la région occipitale, présentait une peau saine recouverte de cheveux. Sa section équivalait à une pièce de cinq francs.

A la palpation, on constatait la fluctuation très nette et en appuyant

sur la tumeur, nous provoquâmes les cris de l'enfant, aussi nous ne voulûmes pas insister sur cette partie de l'examen.

Nous essayâmes ensuite de délimiter l'orifice osseux perforant l'occipital, mais, étant donnée la grosseur du pédicule, notre doigt ne sentit que des parties molles et nous ne pûmes rien percevoir de net.

Diagnostic : Le volume énorme et la forme pédiculée de la tumeur nous firent éliminer d'emblée, les diagnostics de bosse séro-sanguine, céphalœmatome, lipome, angiome, kyste séreux, kyste dermoïde. Mais, considérant le lieu d'implantation sur la ligne médiane, la fluctuation et les cris provoqués par la pression, nous portâmes le diagnostic clinique de méningo-encéphalocèle, quitte à le réformer ensuite après un examen détaillé de la pièce anatomique.

Pronostic et traitement :

L'indication opératoire était nette et l'intervention devait être pratiquée au plus tôt, puisque la partie postérieure de la tumeur était déjà sphacélée à certains endroits. L'enfant privée de soins chirurgicaux était vouée à une mort certaine et rapide. Si, au contraire, on se décidait à l'intervention, le pronostic restait encore sombre, car chez cette enfant, née avant terme, on ne pouvait espérer une grande résistance. D'autre part, elle devait être opérée et ensuite soignée dans un milieu dont les conditions seraient bien inférieures à celles d'un service hospitalier.

Nous fîmes part de ces réflexions au père, en lui conseillant l'opération et en lui demandant de faire venir un chirurgien du Mans. Après une demi-journée de réflexion, il refusa, considérant que les frais seraient énormes pour lui, simple journalier, alors que l'on n'escomptait qu'un résultat incertain. Devant cette résolution, nous nous efforçâmes de lui montrer que, seule, l'intervention pouvait assurer à sa fille quelques chances de vie, et, comme il s'opposait à la venue du chirurgien, nous lui avons proposé, dans l'intérêt de l'enfant, d'opérer nous-même le lendemain. Il accepta.

Le 9 septembre 1910, après nous être muni d'une autorisation écrite, nous nous sommes rendu au P... V... pour pratiquer l'ablation de la tumeur. Comme l'enfant aurait pu mourir du seul fait du chloroforme et comme, d'autre part, nous n'avions aucun aide médical, nous nous sommes décidé à n'avoir recours à aucun mode d'anesthésie.

Après avoir pris pour les mains, les instruments et le champ opératoire, les précautions antiseptiques ordinaires, nous avons taillé sur le pédicule deux lambeaux cutanés que nous avons ensuite rabattus en les disséquant, les séparant ainsi du plan sous jacent qui nous parut être formé de tissu conjonctif assez résistant. Ensuite à l'aide d'un trocart, nous avons ponctionné la tumeur au niveau de son pôle postérieur. Il est sorti un liquide clair, un peu citrin, sans aucune odeur, bien limpide. La quantité fut évaluée approximativement à un demi-litre. N'ayant pas à notre disposition de tube stérilisé, nous avons regretté de ne pouvoir en recueillir aseptiquement pour le livrer ensuite à l'analyse.

A ce moment, la tumeur vidée de son contenu liquide ne formait plus qu'une poche flasque. Revenant alors au niveau de nos premières incisions, nous avons sectionné ce tissu conjonctif qui, ainsi que nous l'avons dit plus haut, doublait le revêtement cutané. Nous avons alors constaté, à l'intérieur de la poche, la présence d'une autre tumeur s'insérant sur la région occipitale. De coloration rouge sang, de consistance mollasse, elle était de la grosseur d'une mandarine. Nous avons alors pensé qu'il s'agissait d'une portion cérébrale ou cérébelleuse faisant issue hors de la boîte cranienne. Pour nous en assurer nous avons fait une ponction au bistouri. Mais au lieu d'apercevoir la substance nerveuse, nous avons vu sortir un flot de sang. Nous avons posé immédiatement une pince de Kocher sur la brèche ainsi faite. Puis, nous avons placé sur la tumeur et le plus près possible du crâne deux ligatures au catgut, l'une circulaire, l'autre posée à l'aide de l'aiguille de Reverdin traversait en son milieu le pédicule. Ensuite, nous avons excisé au bistouri la totalité de la tumeur.

Nous aurions voulu avoir taillé deux lambeaux cutanés égaux, l'un droit, l'autre gauche, de façon à obtenir une cicatrice médiane et linéaire, mais, gêné dans nos mouvements et privé d'aide, nous avions taillé deux lambeaux obliques et inégaux, le gauche étant même trop grand ; pour le diminuer, nous avons enlevé un triangle de peau par une incision en V, nous avons alors rabattu les lambeaux ainsi formés et nous les avons réunis par six points de suture.

Application d'un pansement aseptique simple.

L'enfant qui avait perdu une quantité de sang notable et avait beau

coup crié, paraissait très pâle et très abattue. Nous avons institué un régime régulier de tétées (allaitement artificiel) et prescrit de la réchauffer à l'aide de bouillottes. Nous avons recommandé aux parents de nous prévenir s'il y avait quelque inquiétude.

12 septembre : Nous faisons la première visite trois jours après l'opération, sans qu'on nous ait appelé. L'enfant paraît en bonne santé, son teint est rose. Elle boit très bien et avec appétit. Le pansement ne paraît souillé en aucune façon, il ne dégage aucune odeur. Dans ces conditions, nous décidons de laisser les choses telles.

14 septembre : Premier pansement. Toute la partie supérieure de la plaie est en parfait état, mais les deux points de suture inférieurs ont sauté et, par la plaie ainsi laissée béante, s'écoule une assez forte suppuration.

Lavage à l'eau oxygénée.

Pansement aseptique.

16 septembre : La partie inférieure suppure beaucoup. Lavage à l'eau oxygénée. Pansement humide au sublimé. On nous signale que de temps en temps, deux ou trois fois par jour, l'enfant se raidit de tous ses membres tandis que son visage devient très rouge. Nous n'avons pas été témoin de ces crises. L'état général paraît bon.

18 septembre : On enlève les points de suture. La partie supérieure de la plaie est cicatrisée. La partie inférieure suppure toujours. Lavage à l'eau oxygénée, puis au sublimé. Pansement humide au permanganate de potasse.

Même état général. Un peu de constipation.

19 septembre : La plaie offre le même aspect. Lavage à l'eau oxygénée, puis au sublimé. Pansement humide au permanganate de potasse. On note un certain nombre de petits boutons disséminés sur la peau. Lavage à l'eau boriquée. Application de poudre d'amidon.

21 septembre : La suppuration diminue sensiblement. Lavage à l'eau oxygénée et au sublimé. Pansement humide au permanganate de potasse.

23 septembre : Même pansement. On remarque quelques plaques de muguet dans la bouche. Lavage avec un collutoire boraté.

26 septembre : La plaie bourgeonne très bien. Lavage à l'eau oxygénée. Attouchements à la teinture d'iode. Pansement humide au per-

manganate de potasse. Pour la bouche, on continue les attouchements avec le collutoire.

28 septembre : La plaie a un aspect excellent. La suppuration est très minime. Lavage au sublimé. Attouchements à la teinture d'iode. Pansement humide au permanganate de potasse. Attouchements buccaux au collutoire.

30 septembre : Même pansement. Les plaques de muguet ont disparu. L'état général est bon. Les crises du début ne se reproduisent plus. La plaie marche rapidement vers la guérison. La suppuration est infime.

3 octobre : Pansement comme précédemment.

5 octobre : Même pansement. Suppuration nulle.

7 octobre : Attouchement iodé. Pansement sec protecteur. La plaie est complètement cicatrisée. L'état général est excellent.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

(Dû à l'obligeance de M. le professeur agrégé Sabrazès).

Enveloppe externe : On voit tout d'abord le revêtement cutané (cuir chevelu) avec des ondulations irrégulières. Les papilles présentent la même irrégularité de forme. Le derme et l'hypoderme ont la structure à peu près normale, mais les faisceaux conjonctifs sont un peu dissociés par places. L'hypoderme est comme œdémateux, çà et là, quelques boules d'œdème. Au-dessous de ce tissu, se trouve la paroi du kyste formée par du tissu conjonctif dont les faisceaux ont des orientations variables, étagées par couches irrégulières. Ce tissu conjonctif est dense à la périphérie, puis, il devient lâche, aréolaire. Il y a une série de cavités assez mal limitées avec ébauches de canaux dans lesquels on trouve des lymphocytes, ce qui est en faveur de lymphangiome caverneux. Ces cavités n'ont pas d'endothélium continu, il est desquammé en bien des points. L'enveloppe contient aussi beaucoup de capillaires sanguins. Cette enveloppe est très œdémateuse.

Seconde tumeur : La paroi supporte énormément de capillaires sanguins souvent adjacents, cette paroi est onduleuse. Aucun épithé-

lium de revêtement. Ces vaisseaux sont supportés par un tissu conjonctif jeune, à peine fibrillaire par place. Les cellules qui le parsèment sont des fibroplastes jeunes — quelques lymphocytes, des macrophages contenant du pigment hématique. A cette paroi, adhère un hématome en voie d'organisation, riche en lymphocytes, ne montrant que peu de polynucléés. Des vaisseaux de néo-formation s'ébauchent. Dans le caillot, du tissu collagène, s'ébauche autour des fibroplastes. Il y a un support de fibrome mou, jeune, œdémateux, parsemé de pigment hématique. Les capillaires sanguins se sont rupturés et ont donné un hématome. Il y a des points où l'angiome est caverneux. En somme : Angio-fibrome avec lymphangiectasie et hématome.

Après cet examen, deux hypothèses étaient possibles. Il s'agissait, ou bien de simples tumeurs dont le siège au niveau de la région occipitale résultait d'une pure coïncidence, ou bien de tumeurs en rapport avec le contenu encéphalique. En faveur de cette dernière idée, on pouvait invoquer deux faits; les cris provoqués par la pression sur la tumeur, les convulsions qui se produisirent dans les journées qui ont suivi l'opération. Pour trancher le diagnostic, nous avons demandé un supplément d'examen destiné à faire connaître s'il existait ou non un orifice osseux. M. le docteur Le Marchand a bien voulu s'en charger et, dans sa réponse, il nous informe qu'« il existe un orifice osseux au milieu de l'occipital; cet orifice est circulaire, de la grandeur d'une pièce de vingt centimes. » Dans ces conditions, la relation méningée est nettement établie; l'angiofibrome s'est développé aux dépens du tissu méningien. Le diagnostic définitif doit donc être celui de tumeurs superposées à une encéphalocèle.

CONCLUSIONS

1° Le diagnostic des tumeurs congénitales de la région occipitale est difficile, souvent même impossible par les seules données cliniques.

2° Le résultat d'une ponction exploratrice peut, en certains cas, trancher le diagnostic.

3° Il n'est pas nécessaire d'avoir un diagnostic précis pour décider une intervention rationnelle. La division que nous indiquons est suffisante pour faire connaître le traitement approprié.

4° Parmi les différentes méthodes opératoires, l'extirpation est la seule que l'on doive pratiquer aujourd'hui.

5° L'infection imminente, loin de constituer une contre-indication, commande l'intervention rapide.

Vu, bon à imprimer:
Le Président de la Thèse,
M. DENUCÉ.

Vu : *Le Doyen,*
A. PITRES.

Vu et permis d'imprimer :
Bordeaux, le 21 novembre 1910.
Le Recteur de l'Académie :
R. THAMIN.

BIBLIOGRAPHIE

ANDÉRODIAS. — Nouveau-né et nourrisson, 1909.

ANDRIEU. — Contribution à l'étude des tumeurs craniennes d'origine congénitale. Thèses de Toulouse, 1897-1898.

BERGER (Paul). — Considérations sur l'origine, le mode de développement et le traitement de certaines encéphalocèles. *Revue de Chirurgie*, avril 1890.

BOUCHARD (de Bordeaux). — Nouveaux éléments de pathologie externe, 1890.

CHALOT et CESTAN. — Traité élémentaire de chirurgie et de technique opératoire, 1906.

CHIPAULT. — Chirurgie opératoire du système nerveux, 1894, t. 2.

COTHEREAU. — Lymphangiomes kystiques de l'aisselle. Thèses de Bordeaux, 1901-1902.

COULON. — Du traitement des angiomes de la face et en particulier de leur extirpation au bistouri. Thèses de Paris, 1907-1908.

DEFOSSES. — Contribution à l'étude des kystes séreux congénitaux multiloculaires. Thèses de Paris, 1908-1909.

DELOFF (Mme Vera, née Soukoffkine). — De la méningo-encéphalocèle et de son traitement par l'extirpation. Thèses de Paris, 1899-1900.

DENUCÉ (M.). — Spina bifida. Anatomie Pathologique et Embryogénie, 1906.

DENUCÉ (M.) et PIÉCHAUD. — Précis de chirurgie infantile, 1908.

— RABÈRE. — Encéphalo-cysto-méningocèle. *Journal de médecine de Bordeaux*, 1908, p. 203.

ESCHBACH et BARBÉ. — Méningo-encéphalocèle chez un nouveau-né. *Annales de gynécologie et d'obstétrique*, Paris, 1908, p. 246. *Bulletin et mémoires de la Société d'Anatomie de Paris*, 1907, p. 332.

ESTOR. — Guide pratique de chirurgie infantile, 1904.

FABRE. — Essai sur l'encéphalocèle. Thèse de Montpellier, 1895.

FORGUE et RECLUS. — Traité de thérapeutique chirurgicale, 1898.

GRYNFELT et GUÉRIN-VALMALE. — Note sur l'examen d'une méningo-encéphalocèle. *Bulletin et mémoires de la Société d'Anatomie de Paris*, 1904, p. 191-196.

GUYOT (de Bordeaux). — Encéphalocèle congénitale. *Bulletin et Mémoires de la Société d'Anatomie de Paris*, 1907, p. 382.

HIRIGOYEN. — Sur un cas d'encéphalocèle de la région frontale. *Journal de médecine de Bordeaux*, 1905, p. 897.

HOUÉL. — Mémoire sur l'encéphalocèle congénitale. *Archives générales de Médecine*, 1859, 5e série, t. 14, p. 409.

HURAULT. — Etude sur les lipomes congénitaux ostéo-périostiques, Paris, 1900-1901.

KIRMISSON. — Manuel de Pathologie Externe de Reclus, Kirmisson, Peyrot et Bouilly, 1900, t. II.

— Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale, 1898.

— Les méningocèles. *Revue générale de clinique et de thérapeutique*, Paris, 1908, p. 644.

LAMY. — Spina bifida opéré. *Presse Médicale*, 1910, p. 218.

LANNELONGUE. — Traité des kystes congénitaux, 1886.

— Affections congénitales, 1891.

LE DENTU et P. DELBET. — Traité de chirurgie clinique et opératoire, 1896.

LEFOUR. — Un cas de céphalœmatome double, 1881.

LERICHE. — Du spina bifida cranien. Thèses de Paris, 1871.

MARIAGE. — Essai sur les tumeurs malignes des enfants. Thèses de Paris, 1894-1895.

MASSONI. — Contribution à l'étude des kystes dermoïdes du bregma. Thèses de Montpellier, 1897-1898.

MIROUDOT. — Contribution à l'étude du traitement des angiomes graves de la face. Thèses de Paris, 1908-1909.

MORISSON. — Du céphalœmatome. Thèses de Bordeaux, 1908-1909.

OTT (C.). — Etude sur les deux formes de hernies congénitales du cerveau : encéphalome et encéphalocèle. Thèses de Paris, 1896-1897.

PICQUÉ. — Considérations sur l'anatomie pathologique, le diagnostic et le traitement des hydro-encéphalocèles. *Bulletin et Mémoires de la Société de Chirurgie*, Paris, 1891, p. 258.

REBOUL. — Méningo-encéphalocèle de la fontanelle postérieure. Opération. Guérison. *Annales de chirurgie et d'orthopédie de Paris*, 1904, p. 136.

RIBEMONT-DESSAIGNE et LEPAGE. — Précis d'obstétrique, 1904.

ROCHER. — Méningocèle cranienne située au niveau de la fontanelle de Gerdy et fissure palatine. *Journal de médecine de Bordeaux*, 1903, p. 852.

SALLES. — Encéphalocèle congénitale. *Revue Médicale de Normandie*, Rouen, 1902, p. 501.

SÉNAC. — Du lipome congénital. Thèses de Paris, 1884-1885.

TÉMOIN. — Hydro-encéphalocèle occipitale. Cure radicale. Guérison. *Archives provinciales de chirurgie*, 1894, p. 43.

VAUTRIN. — Méningo-encéphalocèle occipitale. *Revue de Médecine de l'Est*, Nancy, 1906, p. 247.

VIANNAY. — Quatre cas d'encéphalocèle. *Annales de chirurgie et d'orthopédie*, Paris, 1909, p. 138-147.

VIEILLARD. — Contribution à l'étude des encéphalocèles de la voûte du crâne. Thèses de Nancy, 1897-1898.